

FACULTE DE MEDECINE NECKER ENFANTS-MALADES

UNIVERSITE — PARIS V

ANNEE 1970

THESE

N^o

9

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Bernard LAURIER

Né le 25 Janvier 1941 à NOGENT-sur-MARNE (Val de Marne).

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

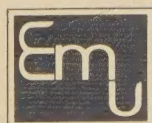
PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HYPERTENSION
ARTERIELLE DANS LA COARCTATION DE L'AORTE.

(A propos de 310 cas).

Président : Mr. J. LENEGRE, Professeur.

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

FACULTE DE MEDECINE NECKER ENFANTS-MALADES

UNIVERSITE — PARIS V

ANNEE 1970

THESE

N^o

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

P A R

Bernard LAURIER

Né le 25 Janvier 1941 à NOGENT-sur-MARNE (Val de Marne).

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE :

**CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HYPERTENSION
ARTERIELLE DANS LA COARCTATION DE L'AORTE.**

(A propos de 310 cas).

Président : Mr. J. LENEGRE, Professeur.

EDITIONS MEDICALES



ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe



A MES PARENTS.

A MA FAMILLE.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551514_0020

A mon Maître le Professeur J. LENEGRE

Qui a bien voulu m'accueillir dans son service.

Qu'il veuille trouver ici l'expression de ma gratitude et de ma respectueuse admiration.

A mon Maître le Professeur Agrégé Jean HIMBERT

Qui a bien voulu inspirer cette thèse.

Qu'il me permette d'exprimer ici ma
reconnaissance pour m'avoir si utilement
guidé dans ce travail.

A Monsieur le Docteur SCEBAT.

Qui a bien voulu m'autoriser à utiliser
ses dossiers.

En témoignage de reconnaissance et de
respectueux attachement.

Qu'il me permette de lui associer :

Madame RENAIIS et le Docteur MEYER

Qui m'ont apporté leur aide si précieuse
pour les dosages de la Rénine.

A mes Maîtres d'Externat

Professeur Agrégé BARBIZET

Professeur Agrégé GERMAIN

Professeur KOURILSKY

Professeur GAULTIER

Professeur Agrégé MATHIVAT

Professeur Agrégé J.J. WELTI

Professeur J. LENEGRE

L'HYPERTENSION ARTERIELLE DANS LA COARCTATION DE L'AORTE

L'hypertension artérielle suscite à divers titres dans la coarctation de l'aorte, un grand intérêt. Localisée à la partie supérieure du corps, elle est un signe de dépistage et un élément de diagnostic parmi les plus importants.

Elle domine quoique rarement extrême l'évolution à long terme de la maladie, et notamment la plupart de ses complications cardiaques et cérébrales. Bien que liée à l'évidence à l'obstacle aortique, son mécanisme exact est loin d'être élucidé. C'est finalement depuis les premiers succès de CRAFOORD (1945) l'une des variétés d'hypertension artérielle les plus accessibles au traitement chirurgical.

Toutes ces particularités méritent d'être étudiées et précisées en fonction des principales statistiques dressées ces dernières années, des progrès récents dans la compréhension de l'hypertension artérielle et du recul dont on dispose aujourd'hui pour apprécier le résultat à long terme de la chirurgie des coarctations.

PLACE DE L'HYPERTENSION ARTERIELLE DANS LE DEPISTAGE

Pendant de longues années la coarctation de l'aorte ne se traduit, sauf exceptions, par aucun symptôme et, de ce fait, risque de passer longtemps inaperçue. L'anomalie congénitale est donc presque toujours révélée par la constatation d'un signe insolite à l'occasion d'un examen fortuit ou systématique de médecine préventive. Même après 40 ans - (BRAIMBRIDGE) et (YEN), 1965, le diagnostic est en quelque sorte porté par hasard dans plus de la moitié des cas.

Comme la pression artérielle est toujours mesurée au cours de tels examens, on pourrait s'attendre à ce que l'hypertension artérielle humérale qui ne manque pratiquement jamais dans la coarctation, représente le plus fréquent des signes révélateurs. En fait, l'hypertension artérielle ne révèle guère la maladie, que dans la moitié des cas : 47 fois sur 109 examens systématiques dans la série DEGEORGES, CAVAILLES et DALISON - 1963. - plus souvent chez l'adulte, moins souvent chez l'enfant : 147 fois sur 310 examens systématiques dans le service du Professeur LENEGRE.

L'Hypertension artérielle de la coarctation est en effet variable ou en tout cas progressive. Elle peut manquer chez le nourrisson ou elle s'apprécie par la technique du "flush" parce que les formes précocement symptomatiques sont généralement compliquées d'insuffisance cardiaque ou associées à d'autres malformations. Elle reste habituellement légère et de ce fait peu significative dans l'enfance, où l'on risque de ne pas la prendre suffisamment en considération, si bien que c'est le souffle systolique qui constitue ici le signe d'alarme habituel (146 fois sur 310 examens systématiques dans le service du Professeur LENEGRE). Par tranches d'âge le souffle systolique est révélateur de la maladie : pour les moins

signes fonctionnels					signes fonctionnels				
souffle systolique		hypertension		signes	souffle systolique		hypertension		signes
age en années					Pression artérielle en cm hg				
0	110 = 86,6%	12 = 9,44 %	5 = 3,97%	127	0	40 = 81,5%	5 = 10,2%	4 = 8,3%	49
10					14				
11	14 = 37%	19 = 51,3 %	4 = 10,1%	37					
15									
16	13 = 16%	61 = 77,2 %	5 = 6,32%	79	15	90 = 43,4%	104 = 50,2%	13 = 6,2%	207
20					20				
21	7 = 20%	26 = 74,2%	2 = 5,71%	35					
25									
26	1 = 6%	16 = 94%		17	21	15 = 30%	34 = 70%		49
30					25				
31									
35		8 = 100%		8					

signes de depistage par tranche d'age et par tranche de pression arterielle

de 10 ans -dans (86 pour cent). Ce pourcentage diminue par la suite, l'hypertension révélant alors la maladie vers 16 et 20 ans dans 77 pour cent des cas (voir tableau).

On ne saurait trop insister sur la nécessité de bien réaliser que chez l'enfant et l'adolescent les valeurs, de la pression artérielle sont normalement basses où très basses, et sur la règle clinique de considérer chez eux comme fortement suspect des chiffres à peine élevés, même si cette hypertension très relative semble variable, fluctuante, instable et "neurotonique".

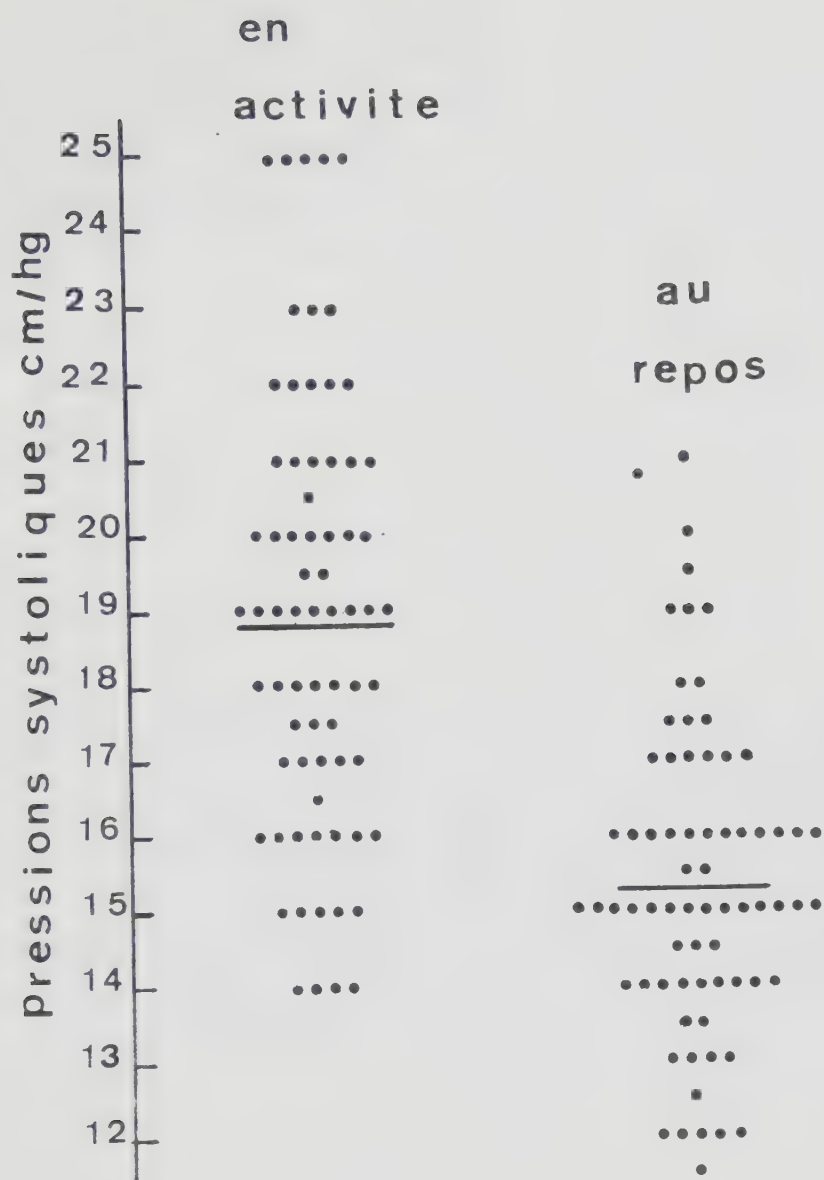
Cette première règle n'a d'ailleurs de réelle efficacité pratique qu'assortie d'une deuxième : la systématique palpation des artères fémorales à l'arcade crurale, geste simple et rapide, qui, en pratique autorise même chez le nourrisson (NOUAILLE et collaborateurs 1966) le diagnostic instantané automatique et fidèle de la coarctation dans l'immense majorité des cas.

PLACE DE L'HYPERTENSION ARTERIELLE DANS LE DIAGNOSTIC

L'hypertension artérielle de la coarctation aortique reste, en effet, cantonnée à la moitié supérieure du corps et se mesure dans les conditions habituelles à l'artère humérale. Par contre, elle fait défaut dans les membres inférieurs où la tension est plutôt diminuée, avec des battements artériels faibles ou imperceptibles, l'ondée sanguine étant bloquée par la sténose isthmique (ABBOT, 1928).

L'abolition totale ou presque totale des pouls fémoraux palpés à l'arcade crurale constitue de ce fait le grand signe de la coarctation et donne sa pleine signification à l'hypertension artérielle systolique des membres supérieurs que corrobore l'ampleur inhabituelle des pouls huméraux et radiaux, et le soulèvement anormal de la crosse aortique dans le creux sus-sternal. Ces signes incitent à rechercher la confirmation de l'obstacle aortique sous la forme d'une circulation artérielle collatérale qui fait communiquer les deux circulations sus et sous-isthmiques et à faire les angiographies ou aortographies usuelles. Le diagnostic devient plus litigieux dans les coarctations peu serrées ou dans les formes compliquées de malformations susceptibles de modifier le régime circulatoire en amont de l'obstacle aortique.

Dans les coarctations peu serrées, l'hypertension artérielle d'amont est moins marquée, donc peu significative et, simultanément, les pouls fémoraux sont moins modifiés, seulement diminués d'amplitude ou même, quoique beaucoup plus rarement, normaux ou presque normaux. C'est alors que la mesure des oscillations artérielles est particulièrement utile pour confirmer ou démontrer la disproportion caractéristique entre les valeurs obtenues au bras et au tiers inférieur de la cuisse normalement identiques, différentes ici au repos et plus encore après effort.



La sténose d'une artère sous-clavière ou son implantation anormalement basse, dans la coarctation ou dans l'artère sous-stricturale, commandent l'hypovascularisation du bras correspondant et supprime l'hypertension artérielle humérale du même côté. Le piège clinique est grossier et pas toujours évité, si, mesurant la pression artérielle à un seul bras, on néglige la palpation systématique et simultanée des deux pouls radiaux qui doit-être un geste de routine dans tout examen clinique.

L'association d'un rétrécissement aortique orificiel à la sténose de l'isthme aortique (KERNER, 1963) réduit ou supprime dans un tiers des cas l'hypertension du territoire sus-sténotique, en intercalant un verrou plus ou moins efficace entre le ventricule gauche et l'obstacle isthmique. Cette éventualité non exceptionnelle - 7 pour cent des coarctations - peut donc modifier de façon radicale les conditions du dépistage et du diagnostic de la maladie qui offre dès lors des difficultés variables.

Lorsque l'hypertension artérielle caractéristique d'une coarctation aortique serrée reste suggestive, le rétrécissement aortique associé risque de passer inaperçu. Lorsqu'un rétrécissement aortique orificiel serré décapite l'hypertension artérielle et ampute la coarctation d'un de ses principaux signes, c'est l'obstacle isthmique qui risque d'être méconnu. C'est souligner une fois de plus l'intérêt clinique considérable de la palpation fémorale systématique, qui dans cette dernière éventualité, permet de suspecter l'association et incite à demander des angiographies décisives.

ROLE DE L'HYPERTENSION ARTERIELLE DANS L'EVOLUTION

L'hypertension artérielle humérale varie dans la coarctation de l'aorte selon le degré d'obstruction de l'isthme aortique et le développement de la circulation collatérale anastomotique (GUPTA et WIGGERS, 1951). Elle est généralement modérée, inférieure à 20 centimètres de mercure pour les pressions systoliques et à 11 centimètres de mercure pour les pressions diastoliques. De ce fait elle reste pendant très longtemps bien tolérée. Toutefois, l'hypertension dans les coarctations augmente progressivement au fil des années. La courbe des valeurs diastoliques moyennes dépassant régulièrement de 3 centimètres de mercure environ celle des sujets normaux tandis que la courbe des valeurs systoliques s'élève plus rapidement pour dépasser les valeurs normales de 5 à 6 centimètres de mercure à 5 ans, et de 7 à 8 centimètres de mercure après 20 ans. (CAMPBELL et BAYLIS, 1956). Les tableaux établis démontrent la différence existant entre la moyenne des pressions systoliques et diastoliques dans une population atteinte de coarctation aortique (désignée par un nuage de points pour les pressions systoliques et par des croix pour les pressions diastoliques).

De plus, la pression artérielle dans les coarctations est remarquablement variable et, si elle baisse volontiers sous l'influence du repos au lit, elle augmente beaucoup durant l'effort (voir tableau) TAYLOR et DONALD, 1960, ont notamment montré qu'un effort même léger, détermine souvent une forte élévation de la pression artérielle diastolique et une augmentation plus grande encore de la pression artérielle systolique qui peut atteindre et dépasser 30 centimètres de mercure.

HOMMES

PRESSIONS
SYSTOLIQUES

5

0

5

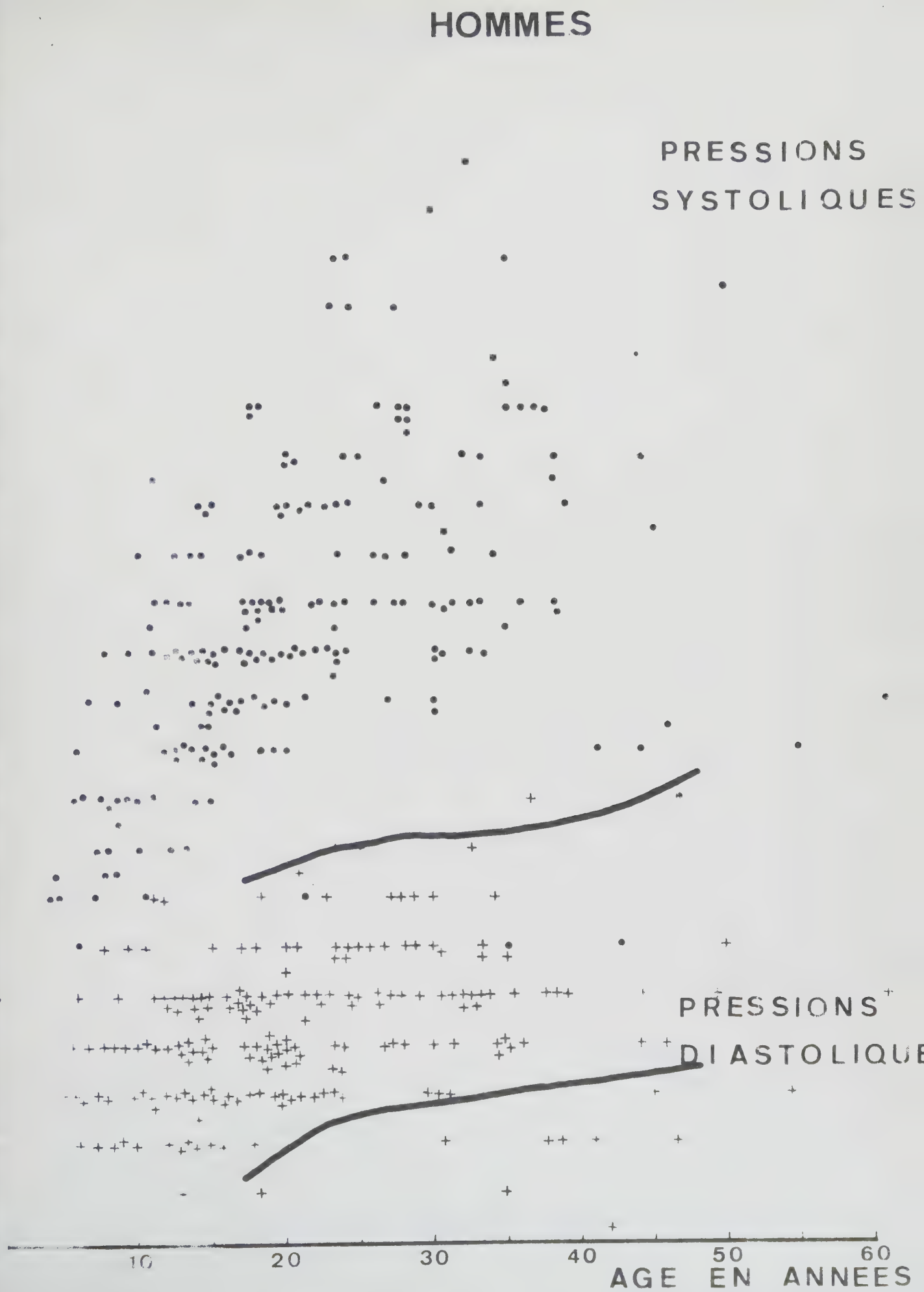
0

5

PRESSIONS
DIASTOLIQUE

AGE EN ANNEES

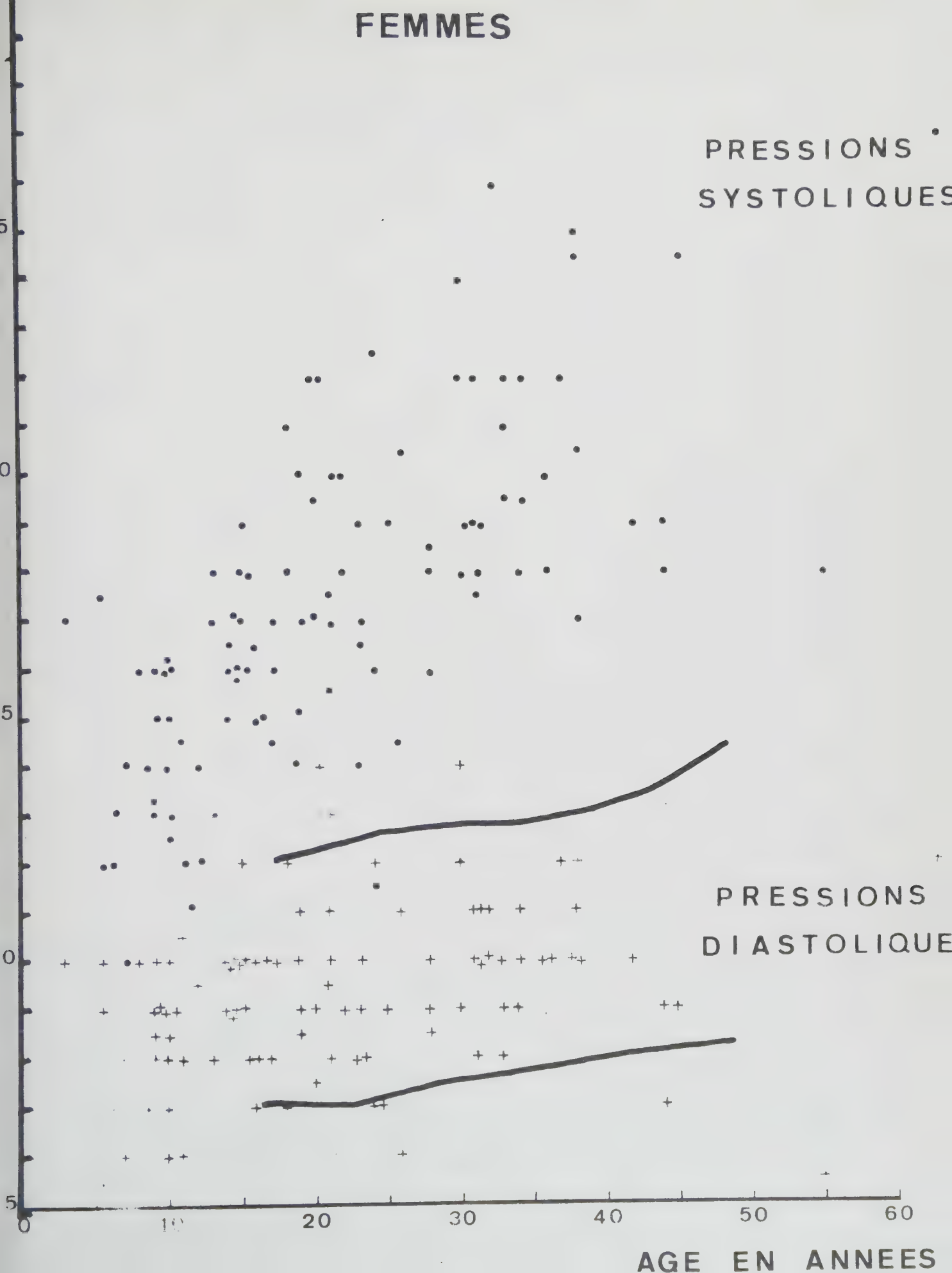
10 20 30 40 50 60

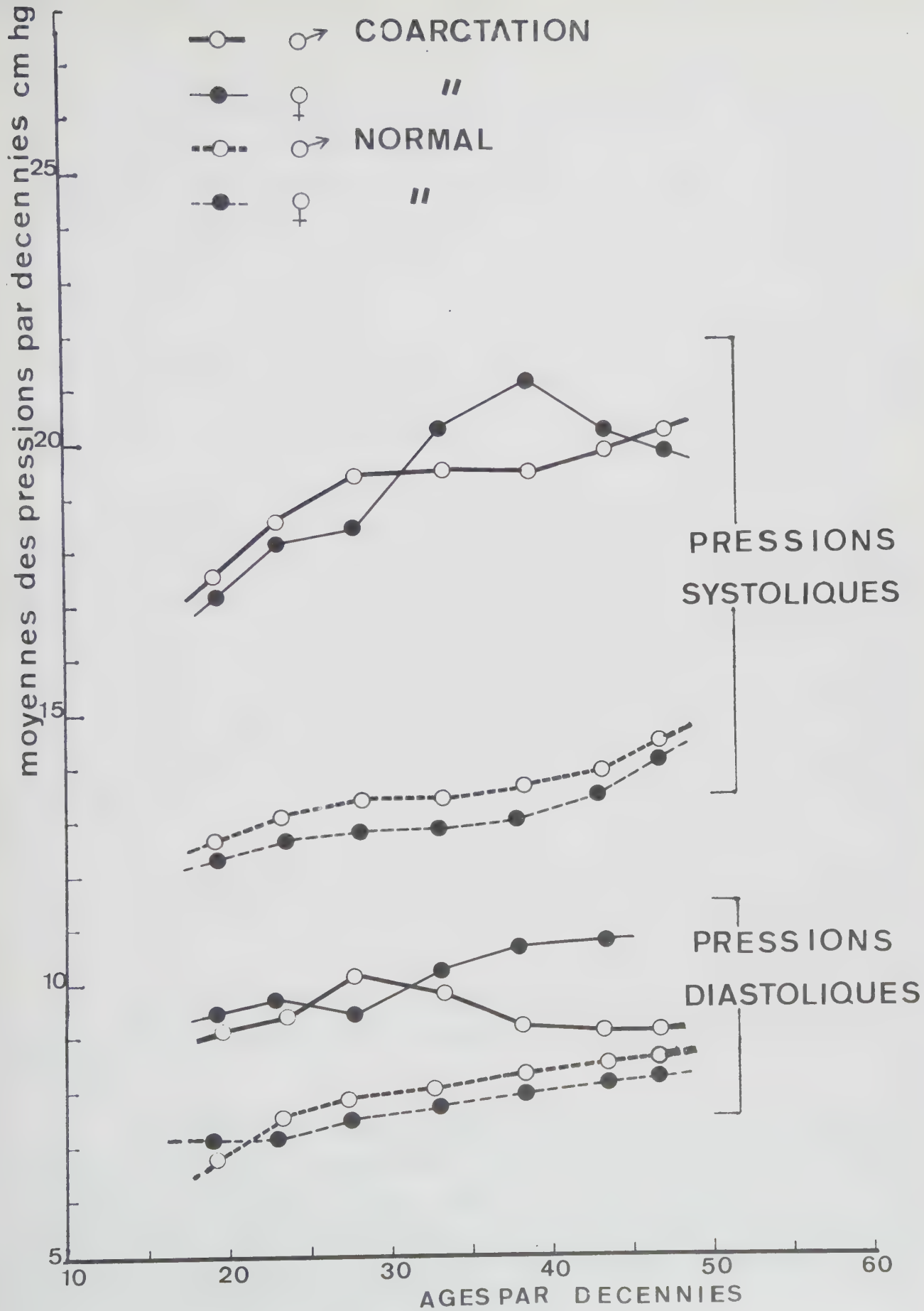


FEMMES

PRESSIONS
SYSTOLIQUES

PRESSIONS
DIASTOLIQUE





Au repos, et plus encore au moment de l'effort, les dimensions réduites du réservoir aortique sus-isthmique expliquent la prédominance de l'hypertension systolique et l'exagération des pressions aortiques différentielles qui s'associent pour déterminer à la longue d'importantes altérations de la paroi aortique (athérosclérose précoce et médianécrose kystique) et pour commander une dilatation sus-sigmoïdienne et une insuffisance aortique fonctionnelle progressive.

Les signes fonctionnels qui en résultent sont pauvres et se résument à des céphalées, de la dyspnée, des crampes dans les mollets. Ceux-ci apparaissent surtout à partir de 20 ans et pour des pressions artérielles supérieures à 20 centimètres de mercure (voir tableau).

De ces caractéristiques de l'hypertension artérielle dans la coarctation dépendent à long terme le devenir de la maladie, les réactions cardiaques de l'hypertrophie ventriculaire gauche, les lésions d'athérosclérose coronarienne et finalement la plupart des complications tardives qui dominent les causes de la mort comme l'insuffisance cardiaque, les grands accidents cérébro-vasculaires et beaucoup plus rarement les ruptures de l'aorte (sur 310 coarctations étudiées dans le service du Professeur LENEGRÉ aucun décès par rupture n'a été constaté. En effet, celle-ci se terminant par une mort subite, elle ne fait donc pas partie du recrutement du service.)

1°) L'hypertrophie ventriculaire gauche est la conséquence du surcroît de travail imposé au ventricule gauche par l'hypertension artérielle.

Elle est anatomiquement constante quoique plus ou moins marquée selon les cas, concentrique et progressive, augmentant selon l'âge (voir tableau).

Elle reste pendant très longtemps invisible ou peu visible aux rayons X parce que les signes radiologiques d'une hypertrophie ventriculaire gauche débutante ou minime sont peu marqués (FERRANE, 1961) si bien que lorsqu'elle est vraiment nette chez un enfant atteint d'une coarctation de l'aorte elle doit faire rechercher une malformation associée et notamment un rétrécissement aortique orificiel.

age en anneés					
	céphalées	dyspnée	crampes	divers	total
0	6 = 9,8%	11 = 18%	4 = 6,5%	1 = 1,6%	36%
10					
11	8 = 14,8%	11 = 20,3%	5 = 9,2%	2 = 3,7%	48%
15					
16	9 = 15,2%	3 = 5%	8 = 13,5%	2 = 3,3%	37%
20					
21	9 = 20,4%	13 = 29,5%	4 = 9%	4 = 9%	68,1%
25					
26	6 = 23%	11 = 42,3%	2 = 7,6%	1 = 3,8%	76,9%
30					
31	5 = 17,8%	12 = 42,8%	3 = 10,7%	1 = 3,5%	75%
35					

pression artérielle cm hg					
	cephalées	dyspnée	crampes	divers	total
0	5 = 10%	10 = 20%	3 = 6%		37,5%
14					
15	28 = 14,5%	43 = 22,2%	19 = 9,8%	7 = 3,6%	49,7%
20					
21	8 = 17,3%	13 = 28,3%	5 = 10,8%	3 = 6,5%	63%
25					

Plus tard, elle contribue à déformer la silhouette cardio-aortique par allongement de l'arc inférieur gauche et arrondi de la pointe.

Sur les tracés électriques, l'hypertrophie ventriculaire gauche se marque essentiellement par une augmentation solitaire des voltages de QRS, notamment des ondes S dans le précordium droit et des ondes R dans le précordium gauche. L'axe électrique de QRS n'est presque jamais modifié, et les altérations de la repolarisation ventriculaire sont rares. La fréquence avec laquelle s'observent ces signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche pauci-symptomatique est étroitement indexé à l'âge, autrement-dit à l'ancienneté et au degré de l'hypertension artérielle, chiffrant 50 % des cas avant 15 ans, 78 % de 15 à 20 ans, 87 % de 20 à 25 ans, et 100 % de 25 à 30 ans, dans la statistique de BLONDEAU, MAURICE et LENEGRÉ (1961). On peut cependant trouver encore, après 30 ans, des sténoses isthmiques sans signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche. A ces signes d'hypertrophie ventriculaire gauche s'imbriquent d'ailleurs dans près d'un quart des cas, des troubles de la conduction intraventriculaire comme des blocs de branche gauche complets ou incomplets (4 % des cas dans la série déjà citée de BLONDEAU et collaborateurs) ou surtout des blocs de branche droits, nettement plus fréquents (21 % des cas), presque toujours incomplets, qui répondraient à une hypertrophie ventriculaire droite commandée par la fermeture tardive d'un canal artériel (ZIEGLER, 1954).

2°) Le réseau artériel coronaire est précocément modifié par l'augmentation des demandes métaboliques du ventricule gauche qu'implique dès la naissance l'hypertension artérielle de la coarctation. Il s'ensuit une augmentation du diamètre des artères coronaires et un épaississement progressif de la média, parfois compliqué de hyalinisations, qui se conjugent pour agrandir très sensiblement la surface totale de l'artère (VLODAVER et NEUFELD, 1968). Dès l'enfance, l'hypertension artérielle coronaire détermine aussi d'importantes modifications de l'intima, avec dégénérescence des fibres élastiques et prolifération du tissu collagène. Finalement l'athérosclérose coronaire est anatomiquement très fréquente, mais elle ne donne lieu que rarement à ses accidents habituels parce que la coarctation aortique ne permet pas souvent de dépasser 40 ans. Au delà de cet âge on peut parfois observer l'angine de poitrine d'effort

ou spontanée (20 % des observations), les signes électriques de l'ischémie ou de l'infarctus myocardique, et surtout l'insuffisance cardiaque gauche ou globale (25 % des cas) qui peut résulter de la surcharge hémodynamique du ventricule gauche, de l'insuffisance coronaire ou des deux processus combinés (LENEGRE, 1959). Le simple essoufflement est d'ailleurs plus fréquent encore, dénombré dans les deux tiers des observations colligées par BRAIMBRIDGE et YEN (1965).

3°) Les accidents cérébro-vasculaires compliquent l'hypertension artérielle de la coarctation avec une fréquence d'autant plus grande que l'on avance dans la vie. Les céphalées rares chez l'adolescent, sont signalées par près d'un malade sur trois après 40 ans. Les grands accidents vasculaires cérébraux ou méningés obèrent la maladie dans 10 % des cas. Leurs signes n'ont rien de particulier quand ils relèvent, ce qui est le cas habituel, de l'hypertension artérielle et de l'athérosclérose ou de l'artériolosclérose cérébrale consécutive.

Toutefois les méfaits de l'hypertension artérielle au long cours n'ont pas l'apanage exclusif des complications cérébro-vasculaires de la coarctation et notamment des hémorragies méningées ou cérébro-méningées. De tels accidents peuvent aussi relever d'une greffe bactérienne ou des anévrysmes congénitaux associés dont la fréquence a été soulignée dans les coarctations aortiques sans que le nombre des observations convaincantes et documentées aujourd'hui publiées atteigne la cinquantaine. Même en de tels cas, il est d'ailleurs probable que l'hypertension artérielle joue un rôle déclanchant ou aggravant dans les accidents de compression ou surtout de rupture dont ils sont le prétexte.

4°) La rupture de l'aorte, spontanée ou à l'occasion d'un effort physique, est une complication non exceptionnelle dans la coarctation de l'aorte. Qu'il s'agisse d'une rupture directe, sus-sigmoïdienne, ou d'une effraction secondaire par dissection aortique, la rupture est presque toujours la conséquence directe des altérations de la paroi aortique induites par l'hypertension. Font exception les ruptures d'anévrysmes mycotiques au décours d'une greffe bactérienne, mais elles sont beaucoup plus rares.

Les complications immédiatement imputables à l'hypertension artérielle sus-isthmique sont finalement responsables à elles seules d'une morbidité importante qui croît avec les années et d'une mortalité très significativement accrue. A partir de 30 ans les populations de coarctation sont très rapidement décimées, l'âge moyen de la mort s'établissant dans la plupart des statistiques autour de 33 ans.

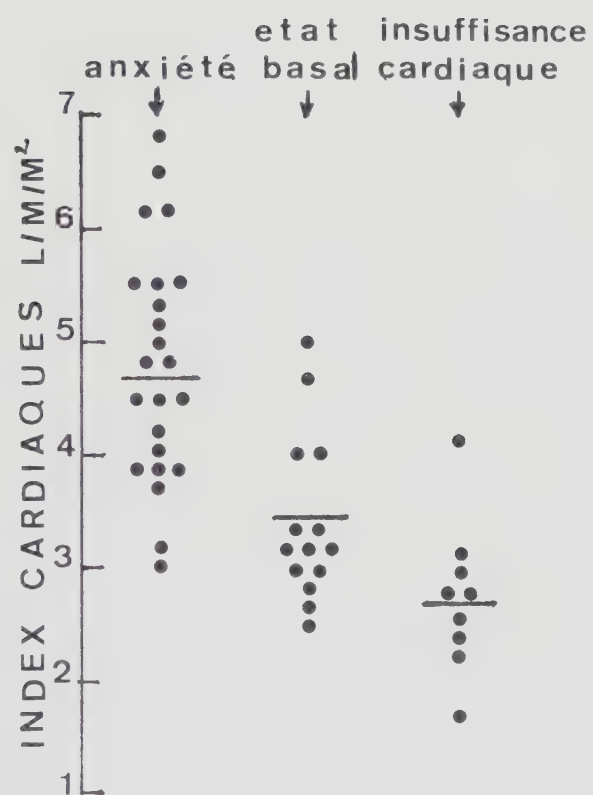
MECANISME DE L'HYPERTENSION ARTERIELLE DANS LA COARCTATION

Le mécanisme de l'hypertension artérielle dans la sténose de l'isthme aortique a été étudié par de nombreux chercheurs et a suscité de vives controverses. Aujourd'hui encore il garde une partie de son mystère. Deux théories surtout ont été défendues :

Selon la "théorie rénale" l'hypertension artérielle résulterait de l'ischémie des reins qu'irrigue une circulation sous stricturale déficitaire. De fait, il a été démontré par RYTAND (1938) et STEELE (1939) que la striction de l'aorte au dessus de l'origine des artères rénales provoque chez l'animal comme dans les expériences de GOLDBLATT et KAHN (1938), une hypertension par ischémie rénale. YAGI, KRAMSCH, MADOFF et HOLLANDER (1968) ont d'ailleurs rapporté que l'activité rénine du plasma, dosée chez le chien après création d'une coarctation de l'aorte, est nettement augmentée, atteignant son maximum en une à vingt-quatre heures. PICKENS (1967) a pareillement trouvé chez un garçon de 17 ans atteint de sténose de l'isthme, une activité rénine plasmatique anormalement élevée et vérifié le retour à la normale des taux sanguins après réparation chirurgicale de l'obstacle aortique. Avec STEELE (1941) et GENEST (1948), il ne semble donc pas impossible de comparer les conséquences de la sténose congénitale de l'aorte aux effets hypertensifs de la sténose d'une artère rénale. SCOTT et BAHNSON (1951), ont d'ailleurs paru légitimer cette manière de voir en démontrant subtilement que la transplantation au cou d'un rein unique ramenait à la normale les valeurs élevées de la pression artérielle chez des chiens crédités d'une coarctation expérimentale.

l'écoulement du flux sanguin. C'est à une identique conclusion qu'arrivent STRONG, BOTTI, SILBERT et LIEBMAN (1969), au terme de recherches cliniques élaborées, conduites dans 15 cas de coarctation de l'aorte dont 10 cathétérisés avant l'intervention, et à plus ou moins long terme après résection aortique : aucune corrélation ne peut être établie entre l'hypertension artérielle chronique de la coarctation et une élévation de l'activité rénine du plasma. Cependant dans le service du Professeur SCHWARTZ à Strasbourg (1968), on observe une hypersécrétion de rénine dans trois cas sur six.

Cette explication mécanique est avancée depuis longtemps par BLUMGART (1931), BROTHNER (1939), HARREVELD et Collaborateurs (1949), GUPTA et WIGGERS (1951). Elle est séduisante, car on voit bien comment la réduction de capacité du réservoir aortique sus-isthmique et l'épaississement progressif des parois artérielles modifiées par l'hypertension artérielle débutante, font perdre à l'aorte proximale et au territoire artériel sus-strictural ses propriétés normales de distensibilité. L'augmentation des teneurs en sodium, en chlore et en eau des parois artérielles en amont de la sténose, mesurée par HOLLANDER et Collaborateurs (1966), dans les coarctations, contribue peut-être, d'ailleurs, à entretenir ou à exagérer l'épaississement et la rigidité de l'aorte et de ses branches et à augmenter encore les résistances artérielles sus stricturales. Toutefois ces circonstances ne suffisent pas à tout expliquer du comportement de la pression artérielle dans la coarctation. TAYLOR et DONALD (1960), ont en effet mesuré, chez les malades affectés d'une coarctation de l'aorte, des débits cardiaques significativement augmentés par rapport aux sujets normaux, et calculé que cette augmentation du débit cardiaque contribuait dans beaucoup de cas à l'augmentation des pressions artérielles sans qu'aucune explication immédiate ait pu être donnée à cette réaction cardiaque insolite. Cependant les mesures faites dans le service du Professeur LENEGRÉ montrent un index cardiaque à 3,2 litres par minute et par m² de moyenne à l'état basal, alors qu'il est à 4,7 litres par minute et par m² sur des sujets anxieux et à 2,6 litres par minute et par m² si ces sujets sont en insuffisance cardiaque (voir tableau). De plus on peut s'étonner de ce que les compensations hémodynamiques commandées par les barorécepteurs intercalés dans la circulation sus-isthmique hypertendue (comme ceux du sinus carotidien) ne jouent pas de manière parfaitement



efficaces pour inhiber les centres vaso-moteur bulbaire et réduire l'hypertension pathologique (LEWIS 1933). Certes, les barorécepteurs proximaux interviennent quelque peu pour limiter l'importance de la réaction hypertensive : c'est même au niveau de ces mécanismes freinateurs de compensation, une fois contrôlée l'hypertension sub-ischémique par la résection de la zone aortique étendue, qu'on attribue l'augmentation subite et éphémère de l'activité nerveuse sympathique reflétée par l'élimination urinaire de l'adrénaline et de la noradrénaline (COOBALL et SMITH, 1963), et les observations d'hypertension artérielle post-opératoire paradoxale avec "artérite" néoartérielle concomitante (JOLKOW, 1962), mais il est clair que le jeu des barorécepteurs altérés par l'hypertension artérielle proximale est limité ou entravé puisqu'il s'avère finalement incapable d'ajuster efficacement les chiffres de la pression artérielle en amont de l'obstacle.

Les équilibres hémodynamiques dans la coarctation de l'aorte sont donc, en réalité, très complexes. Si l'on en voulait une preuve supplémentaire, on pourrait citer la curieuse observation de EVANS, MEN et WILSON (1959) dans laquelle une hypotension orthostatique consécutive à une syngonisme dorsale fut guérie, par la résection de la coarctation. L'impossibilité de maintenir les ajustements circulatoires dans la sténose de l'isthme vient sans doute de ce qu'ils obéissent à la nécessité d'un compromis entre les sollicitations opposées d'une circulation sous stricturale menacée par l'hypertension, et une circulation sous stricturale menacée par l'ischémie. Certains ont cru voir d'ailleurs, dans l'augmentation de débit cardiaque et dans l'augmentation parallèle - en action relative - des résistances vasculaires dans la partie supérieure du corps, les principaux rouages des ajustements physiologiques qui coexistent avec la diminution des résistances vasculaires en aval de l'obstacle aortique, la maintien d'une pression artérielle sous stricturale sensiblement normale, garantissant ainsi, malgré la sévérité de la malformation, la vitalité de la partie inférieure du corps (TAYLOR et DONALD, 1961).

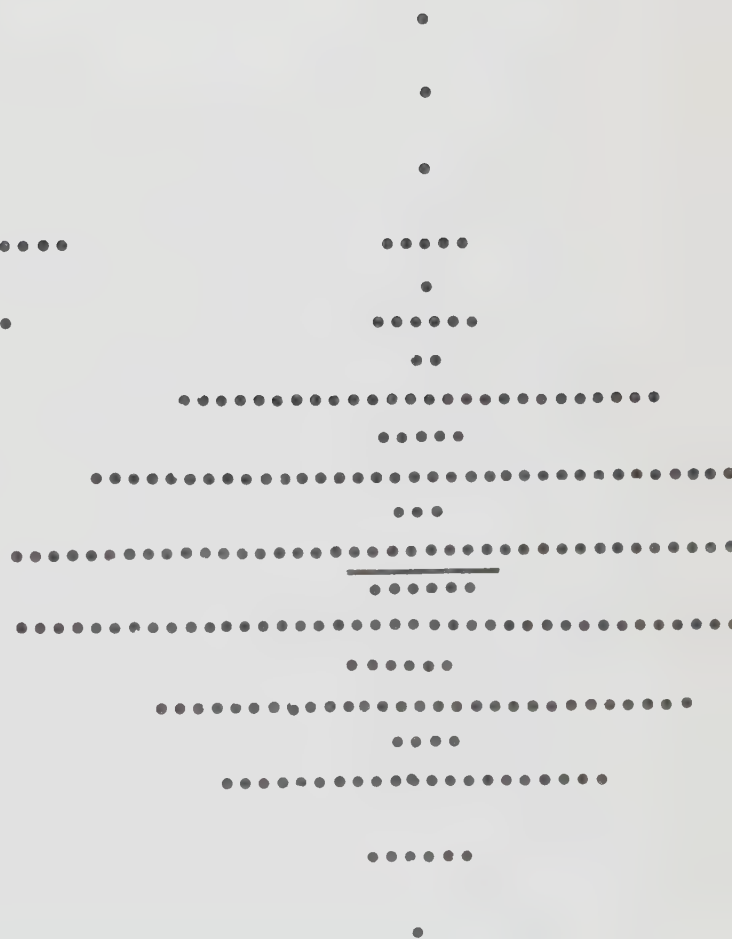
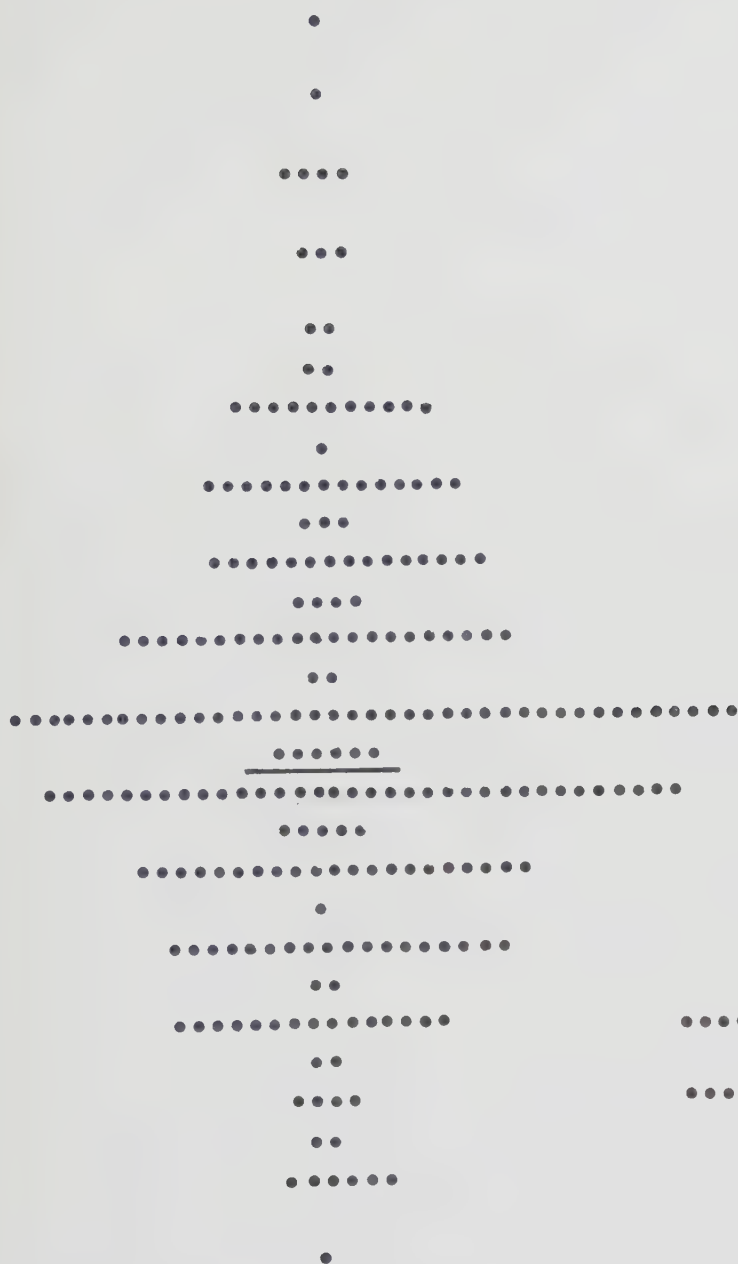
EVOLUTION DE L'HYPERTENSION ARTERIELLE APRES TRAITEMENT CHIRURGICAL DE LA COARCTATION

L'hypertension artérielle n'est pas insensible, dans la coarctation, aux effets d'un traitement médical. Le repos au lit et le régime sans sel abaissent considérablement, au moins chez les sujets les plus jeunes, les valeurs de la pression artérielle humérale. ACTIS-DATO et DE GIORGI (1963), ont bien montré d'autre part que la réserpine réduisait le gradient de pression artérielle bras-jambes en déprimant la pression artérielle humérale et en augmentant la pression artérielle fémorale, surtout quand la circulation collatérale est bien développée.

Mais les hypotenseurs ne sont dans cette maladie que des palliatifs d'efficacité incomplète et momentanée, tandis que l'hypertension artérielle de la coarctation aortique est depuis les succès de CRAFOORD (1955) vite confirmés par tous les chirurgiens, le premier et le plus bel exemple d'hypertension artérielle chirurgicalement curable. Elle disparaît presque toujours totalement quand l'intervention permet de rétablir un calibre aortique normal ou sensiblement normal, soit dans les 2/3 ou les 3/4 des observations. La chute des pressions systoliques et diastoliques est alors d'autant plus importante et spectaculaire, que les chiffres pré-opératoires étaient plus élevés (CAMPBELL et BAYLIS, 1956), ce qui apporte chemin faisant un argument de valeur en faveur de l'origine mécanique de l'hypertension artérielle dans la coarctation (KIRKENDALL et Collaborateurs, 1957). Sur les coarctations de l'aorte étudiées dans le service du Professeur LENEGRE avant l'opération, la moyenne des pressions artérielles systoliques est de 17,3 centimètres de mercure ; au décours immédiat de l'intervention elle tombe à 13,7 centimètres de mercure. Cependant elle remonte légèrement à distance de l'intervention pour se stabiliser à 14,3 centimètres de mercure (voir tableau). Elle diminue

AVANT
L'OPERATION

AUDECOURS
DE L'OPERATION



seulement quand une anastomose insuffisante ou un greffon inadéquat laissent subsister un certain degré de sténose, soit dans $1/4$ à $1/3$ des cas. Les échecs dans lesquels l'hypertension artérielle n'est pas du tout modifiée par l'intervention, ne dépassent guère 5 % des tentatives chirurgicales et correspondent à des insuccès techniques liés à la situation ou à la configuration anormales du rétrécissement, à son excessive longueur, ou encore à l'existence de remaniements post-oslériens ou de malformations associées gênantes et incontrôlables.

Cependant, même dans les cas les plus heureux d'une guérison complète, la régression de l'hypertension artérielle n'est pas toujours obtenue immédiatement. Annoncé par l'apparition de battements fémoraux normaux à l'arcade crurale, le retour à une valeur strictement physiologique des chiffres de la pression artérielle demande souvent quelques semaines à quelques mois. Dans certaines observations (GERBAUX, ORJEBIN et DUBOST, 1957), la correction totale de l'hypertension n'est même obtenue qu'après plusieurs années. Il est donc nécessaire d'attendre plusieurs mois au moins la stabilisation des chiffres tensionnels post-opératoires pour juger l'efficacité réelle de l'acte chirurgical. Mais, une fois acquis, le succès peut-être considéré comme définitif, la récurrence d'une hypertension corrigée par la résection aortique étant l'exception (CAMPBELL et BAYLIS, 1956), et l'apanage de très jeunes enfants crédités de très petits calibres aortiques et exposés à la reconstitution de la sténose.

Il faut savoir que dans une petite minorité des observations, l'évolution post-opératoire immédiate est compliquée d'une recrudescence paradoxale de l'hypertension artérielle (SEALY, 1957), accompagnée ou non de signes abdominaux comme des douleurs, des perforations ou des gangrènes intestinales en rapport avec de brutales lésions artérielles mésentériques. Comme il a été dit, on explique ces incidents ou accidents, heureusement très rares, par l'augmentation soudaine des pressions artérielles dans la zone sous-isthmique, adaptée à des pressions artérielles relativement basses, par suite d'une recrudescence d'activité des nerfs sympathiques libérés de l'influence inhibitrice des barorécepteurs sinocarotidiens, eux-mêmes défreinés par la brutale diminution post-opératoire des pressions ou résistances artérielles sus-stricturales.

30

AVANT
L'OPERATION

AU DECOURS
DE L'OPERATION

A DISTANCE
DE L'OPERATION

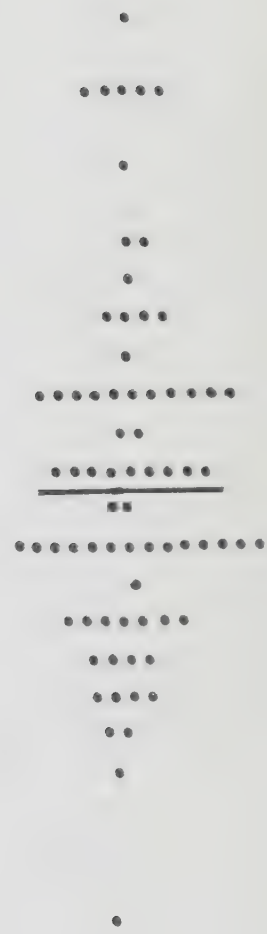
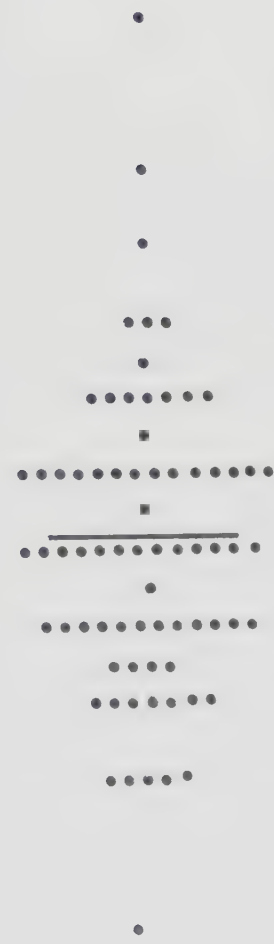
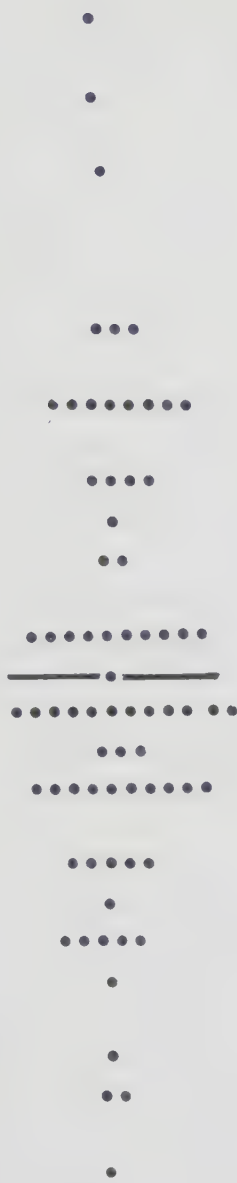
25

20

15

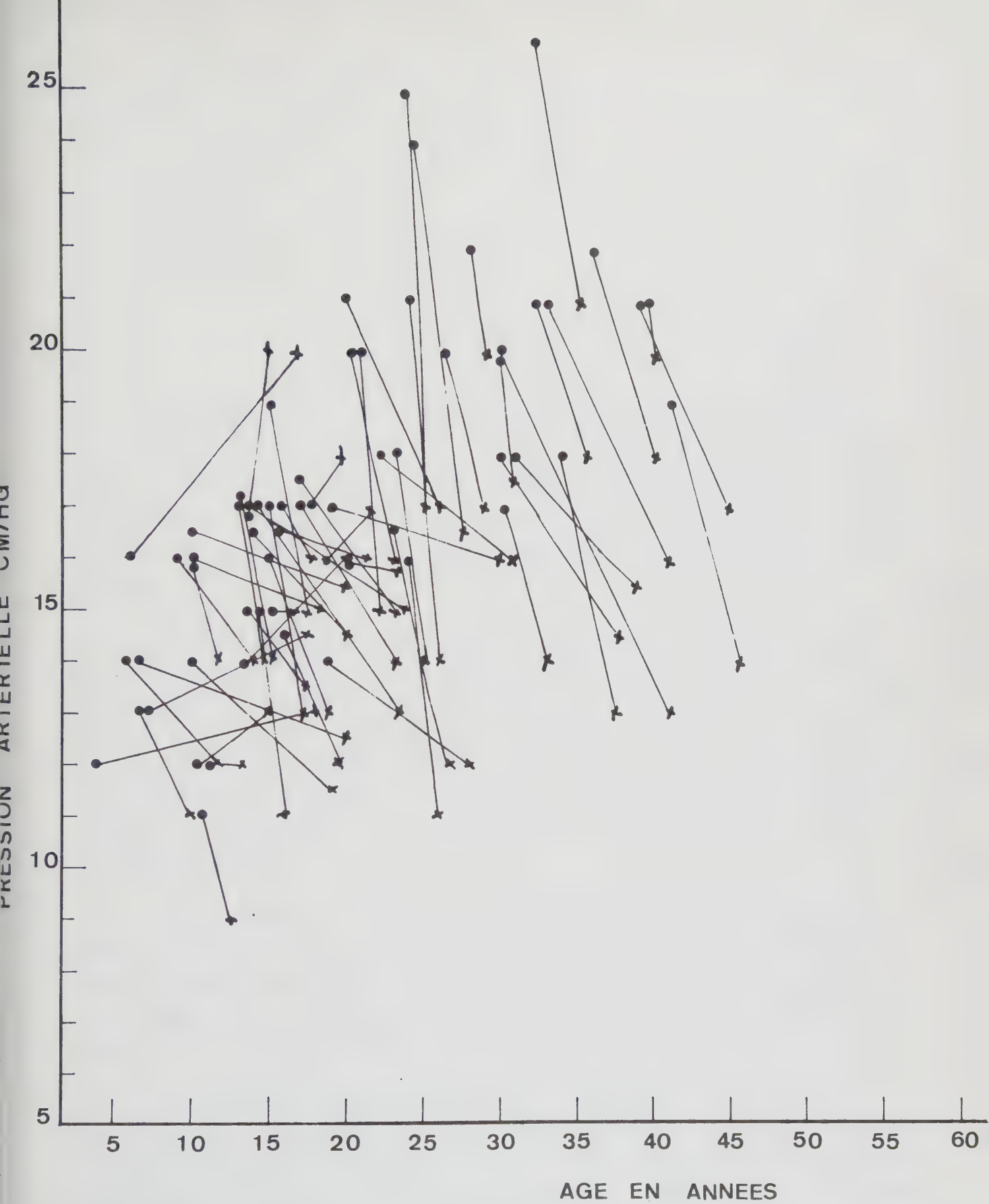
10

5



La guérison ou la très grande amélioration de l'hypertension artérielle obtenue dans la grande majorité des cas, coïncide généralement avec la disparition du souffle systolique pré-opératoire, et presque toujours avec l'atténuation progressive de la circulation collatérale. Elle commande toute une série de conséquences favorables parmi lesquelles l'amélioration ou la restauration du fond d'oeil dans les 2/3 des cas, la diminution des signes radiologiques d'hypertrophie ventriculaire gauche dans la moitié des cas, et la régression des signes électriques dans 1/3 des cas ; moins souvent pour le temps d'activation ventriculaire et notamment l'inversion de T en V6 qui disparaît deux fois sur trois. Les signes d'une hypertrophie ventriculaire gauche constituée depuis des années ne sont donc ni constamment ni totalement influencés par le retour à la normale des chiffres de la pression artérielle, sans que pour autant la qualité du résultat fonctionnel soit amoindrie. L'insuffisance aortique observée avant l'intervention dans la moitié des cas, disparaît une fois sur deux, en rapport probable avec la diminution des pressions aortiques diastoliques et la contraction du diamètre de l'aorte initiale dilatée. Quand elle persiste elle contribue à entretenir et parfois à accentuer les signes radiologiques ou électriques d'hypertrophie-dilatation du ventricule gauche. Lorsqu'elle existait avant l'intervention, l'insuffisance cardiaque disparaît ordinairement après résection de la sténose et guérison de l'hypertension (VAYSSE, cité par DEGEROGES, 1963).

Dans la mesure où une intervention chirurgicale bien conduite supprime l'hypertension artérielle, autrement dit la conséquence la plus néfaste de la coarctation de l'aorte, il est à prévoir qu'elle doit à long terme améliorer de façon considérable le pronostic de la maladie, atténuer la morbidité et rapprocher de la normale les courbes de mortalité des sujets opérés. On manque pourtant encore de recul pour dresser les statistiques de survie à très grande distance de l'opération. Force est de se contenter pour l'instant des présomptions raisonnables qui permettent d'espérer une substantielle amélioration du devenir de ces patients.



● Pression artérielle avant l'opération

x Pression artérielle a distance de l'opération

CONCLUSIONS

L'étude de 310 cas de coarctation (206 hommes et 104 femmes) confirme que si l'hypertension est bien un élément de diagnostic et un signe de dépistage capital, elle ne révèle cependant la maladie que dans la moitié des cas. En effet, c'est le souffle systolique qui est le signe révélateur, du moins chez les sujets jeunes, dans presque l'autre moitié des cas.

Les chiffres de la pression artérielle chez l'enfant et l'adolescent sont toujours augmentés statistiquement, mais pas toujours à un degré significatif sur le plan individuel : seule la palpation de l'artère fémorale à l'arcade crurale permet d'établir le diagnostic en révélant l'abolition du pouls fémoral contrastant avec un pouls huméral et radial bien frappés. Une circulation artérielle collatérale surtout thoracique supérieure, s'établit et fait communiquer les deux circulations sus et sous-isthmiques.

Le diagnostic devient plus difficile en cas de coarctation peu serrée, de sténose d'une artère sous-clavière ou de son implantation basse, ou de rétrécissement aortique associé ; la palpation attentive et systématique des pouls aux artères fémorales, humérales et radiales avec prise des oscillations, permet de rétablir le diagnostic.

Augmentant progressivement au fil des années l'hypertension artérielle de la moitié supérieure du corps domine à long terme, l'évolution de la maladie et notamment les réactions cardiaques : hypertrophie ventriculaire gauche, athérosclérose coronaire. A terme, elle est finalement responsable de la plupart des complications tardives mortelles comme l'insuffisance cardiaque, les grands accidents cérébro-vasculaires, et beaucoup plus rarement la rupture de l'aorte.

Bien que liée à l'évidence à l'obstacle aortique, son mécanisme est loin d'être élucidé. Trois théories sont surtout défendues.

a) La théorie rénale postule l'intervention d'une substance rénale hypertensive, la rénine, produite sous l'influence de l'ischémie rénale ; YAGI et collaborateurs, 1968, chez le chien ; SCHWARTZ et collaborateurs 1969, chez l'homme, ont trouvé une activité rénine plasmatique anormalement élevée.

b) La théorie mécanique invoque l'augmentation, dans le secteur sus-strictural, de la résistance au flux sanguin déterminée par la sténose aortique, et insuffisamment corrigée par la circulation collatérale. En effet, l'hypertension artérielle de la sténose isthmique à l'encontre de l'hypertension artérielle d'origine rénale, n'évolue jamais sur le mode malin ; cliniquement aucune évidence d'une souffrance rénale ; biologiquement le flux plasmatique rénal, la filtration glomérulaire et la fraction de filtration restent presque toujours (sauf insuffisance cardiaque associée) dans les limites de la normale ; anatomiquement les reins sont normaux ; de plus les dosages de rénine effectués par STRONG et Collaborateurs, 1969, se sont avérés normaux. Dans le service sur 5 prélèvements, 3 sont à la limite de la normale.

c) La théorie mixte où l'hypertension artérielle amorcée par la sécrétion de rénine est maintenue ultérieurement par l'augmentation dans le secteur sus-strictural, de la résistance au flux sanguin déterminée par la sténose aortique.

L'hypertension artérielle n'est pas insensible aux effets du traitement médical et au repos, mais ceux-ci sont palliatifs incomplets et momentanés ; alors que depuis le succès de GRAFOORD, elle est le plus bel exemple d'hypertension artérielle chirurgicalement curable.

Elle disparaît presque totalement en général si l'intervention rétablit un calibre aortique normal ou sensiblement normal ; elle diminue seulement probablement dans les cas où l'anastomose n'a pas rétabli le calibre adéquat. Dans cinq pour cent des cas elle ne se modifie pas quand le flux aortique n'a pu être rétabli. Cependant, un certain nombre de réserves doit être fait :

a) La guérison ne survient pas toujours immédiatement mais souvent après plusieurs années.

b) Le degré de réversibilité post-opératoire de l'hypertension artérielle même après une intervention idéale n'est pas toujours totale et semble indexé surtout au chiffre de la pression artérielle pré-opératoire ; c'est ainsi que l'étude de 16 cas de coarctation de l'aorte ayant une pression artérielle systolique supérieure à 20 cm de mercure avant l'intervention montre que le retour à des chiffres inférieurs à 15 cm de mercure ne s'effectue que dans trois cas, soit 20 pour cent des cas ; et que dans 13 cas (80 pour cent) les chiffres de la pression artérielle sont supérieurs à 15 cm de mercure, à distance de l'intervention. (1 à 10 ans).

c) Finalement, l'étude de la pression artérielle à distance de l'intervention (1 à 13 ans) dans 61 cas de coarctation de l'aorte montre que dans 36 cas (59 %) les chiffres de la pression artérielle sont inférieurs à 15 centimètres de mercure et que dans 25 cas soit 41 pour cent ils sont supérieurs à 15 cm de mercure.

d) Une fois acquis, le succès peut-être considéré comme définitif sauf rares exceptions (8 cas sur 61, 13 %).

L'intervention chirurgicale supprimant l'hypertension il est à prévoir qu'elle doit améliorer le pronostic de la maladie, atténuer la morbidité et rapprocher de la normale la courbe de mortalité des sujets opérés. On manque pourtant de recul pour dresser les statistiques de survie à très grande distance de l'intervention.

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur J. LENEGRÉ

Professeur J. FRÉZAL

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET

BIBLIOGRAPHIE

ABBOTT (M.F.)

Coarctation of the aorta of the adult type ; a statistical study and historical retrospect of 200 cases with autopsy of stenosis or obliteration of the descending and in subjects above the age of 2 years.

Am. Heart J. 3, 574, 1928

ACTIS-DATO (A.), and DE GIORGI (E.)

The effect of reserpine in coarctation of aorta
Brit. Heart J. , 25, 343, 1963

BLONDEAU M., MAURICE P., LENEGRE J.

L'électrocardiogramme dans la sténose de l'isthme de l'aorte.
Arch. Mal. Coeur 54, 534, 1961

BLUMGART L., LAWRENCE J.J., ERNSTEN A.C.

The dynamics of the coarctation (stenosis of the isthmus) of the aorta of the adult type. Relation to essential hypertension.
Ann. Surg. 128, 803, 1948

BONNET M.

Le fond d'oeil dans la sténose de l'isthme de l'aorte.
Presse Méd. 75, 2791, 1967

BRAIMBRIDGE M.V., YEN A.

Coarctation in the elderly
Circulation 31, 209, 1965

BROTCHNER R.J.

Etiology of hypertension resulting from coarctation of the aorta
Arch. Path. 28, 676, 1939

CAMPBELL M., BAYLIS J.M.

The course and prognosis of coarctation of the aorta
Brit. Heart J. 18, 475, 1956

CRAFOORD C., NYLIN G.

Congenital coarctation of aorta and its surgical treatment
Journ. Thor. Surg. 14, 347, 1945

CULBERTSON J.W., ECKSTEIN J.W., KIRKENDALL W.M., BEDELL G.N.

General hemodynamics and splanchnic circulation in patient with coarctation of the aorta

J. Clin. Investig. 36, 1537, 1957

DEGEORGES M., CAVAILLES J., DALISON M.

La coarctation de l'aorte et son traitement chirurgical

Rev. Prat. 13, 363, 1963

EVANS J.M., MSU I., GWATHMEY O.

Postural hypotension following dorsal sympathectomy in coarctation of the aorta : correction by resection of the coarctation

Am. Heart J. 57, 926, 1959

FERRANE J.

Examen radiologique de la coarctation de l'isthme de l'aorte

Am. Radiol. 4, 1023, 1961

FOLKOW B., SIVERTSSON R.

Adaptative changes in reactivity and wale/humen ratio in cat blood vessels exposed to prolonged transmural pressure differences.

Lif Sci. 2, 1283, 1968

GENEST J., NEWMAN E.V., KATTUS A.A., SINCLAIR-SMITH B., GENECEIN A.

Renal functions before and after surgical resection of coarctation of the aorta

Bull. Sohms Hys Kins Hosp. 83, 429, 1948

GERBAUX A., ORJEBIN P., DUBOST Ch.

Etude des résultats post-opératoires éloignés de la sténose de l'isthme aortique

Arch. Pédiat. 14, 98, 1957

GOLDBLATT H., KAHN J.R.

Experimental hypertension : constriction of the aorta at various level.

J.A.M.A. 110, 686, 1938

GOODALL Mc C., SFALY W.C.

Increased sympathetic nerve activity following resection of coarctation of the thoracic aorta

Circulation 39, 345, 1969

GUPTA T.C., WIGGERS G.J.

Basic hemodynamic changes produced by aortic coarctation of different degrees

Circulation 3, 17, 1951

HARREVELD A.V., FEIGEN G.A., LERMAN L.S.

Hemodynamics of aorta occlusion
Am. J. Physiol. 157? 166, 1949

HARRIS J.S., SEALY W.C., DEMARIA W.

Hypertension and renal dynamics in aortic coarctation
Am. J. Med. 9, 734, 1950

HIMBERT J.

Etude analytique de la circulation rénale des cardiaques
Thèse Paris, 1955

HOLLANDER W., KRAMSCH D.M., YAGI S., MADOFF I.M.

Metabolic and hemodynamic factors in the increases salt and water content of hypertensive patients.

KERNER S.

L'association sténose de l'isthme de l'aorte et rétrécissement aortique orificiel. A propos de 11 cas.
Thèse Paris, 1963

KIRKENDALL W.M., ECKSTEIN J.W., CULBERTSON J.W.

Reexamination of the mechanism of arterial hypertension in patients with coarctation of the aorta (résumé)
Circulation 16, 901, 1957

LENEGRE J.

Physiopathologie des accidents cardiaques et de l'hypertension artérielle dans la coarctation aortique.
Pathol. et Biol. 7, 1509, 1959

LEWIS T.

Material relating to coarctation of the aorta of the adult type.
Heart 16, 205, 1923

NOUAÏLE J., GAUTIER M., LUCET P., MERCIER J.N., LESCURE J.

La coarctation aortique des nourrissons. A propos de 80 observations
Arch. Méd. Coeur 59, 35, 1966

PICKENS P.T.

Relation of plasma renin to blood pressure in a patient with coarctation.
Brit. Heart J. 29, 135, 1967

RYTAND D.A.

The renal factor in arterial hypertension with coarctation of the aorta
J. Clin. Invest. 17, 391, 1938

SCOTT J.W.Jv., BAHNSON H.T.

Evidence for a renal factor in the hypertension of experimental
coarctation of the aorta
Surgery 30, 206, 1951

SEALY W.C., HARRIS J.S., YOONG W.G. Jv, CALLAWAY H.H. Jr.

Paradoxical hypertension following resection of coarctation of the
aorta
Surgery 42, 135, 1957

STEELE J.M.

Effect of partial clamping of the aorta in dogs upon diastolic
pressure in carotid femoral artèries
Prov. Sur. Exper. Biol. an Med. 41, 86, 1939

STRONG W.B., BOTTI R.E., SILBERT D.R., LIEBMAN J.

Peripheral and renal vein plasma renin activity in coarctation of the
aorta (résumé)
Circulation 39-40, (Suppl. III) ; 197, 1969

TAYLOR S.H., DONALD K.W.

Circulatory studies at rest and during exercise in coarctation of
the aorta befor and after operation.
Brit. Heart J. 23, 117, 1960

VLODAVER Z., NEUFELD H.N.

The coronary arteries in coarctation of the aorta
Circulation 37, 449, 1968

WERKO L., EK J., BUCHT H., KARNELLI J.

Cardiac output, blood pressures and renal dynames in coarctation
of the aorta
Scand. J. Clin. Lab. Invest. 8, 193, 1956

YAGI S., KRAMSCH D.M., MADOFF I.M., HOLLANDER W.

Plasma renin activity in hypertension associated with coarctation
of the aorta
Am. J. Physiol. 215, 605, 1968

ZIEGLER R.F.

The genesis and importance of the E.C.G. in coarctation of the aorta
Circulation 9, 371, 1954

IMBS J.L., DESAULLES E., BLOCH R.B.

Coarctation de l'aorte et ischémie renale
Sem. Hôp. de Paris, 1968, 44, 1653, 1657

